

Un cas particulier urgent : les leucémies aiguës promyélocytaires

Dr Cécile Bally¹, Dr Pierre Hirsch²

1. Service d'hématologie clinique, hôpital Necker-Enfants malades, 75015 Paris, France

2. Service d'hématologie clinique et thérapie cellulaire, hôpital Saint-Antoine, 75012 Paris, France

cecile.bally-hirsch@aphp.fr

pierre.hirsch@aphp.fr

Voir l'item complet page e57
et sur larevuedupraticien.fr

Ce FOCUS attire votre attention
sur des points importants.

POUR EN SAVOIR +

Sur l'historique de la LAM, voir l'article du
Pr Laurent Degos (Rev Prat 2015;65[8]:1114-8)

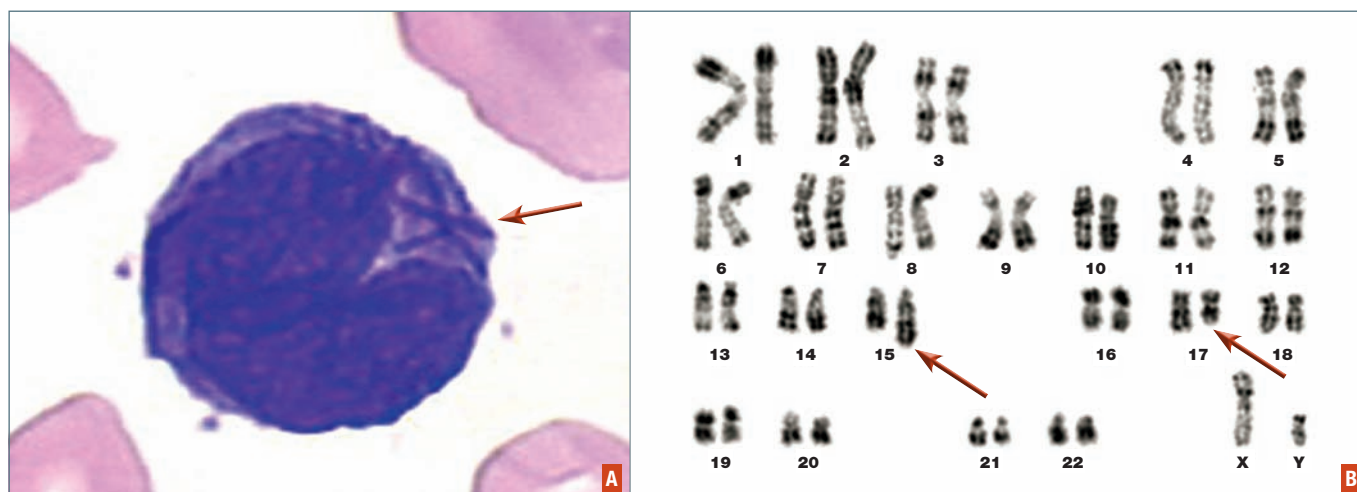


FIGURE (A) Exemple de cellule blastique observée dans un cas de leucémie aiguë promyélocytaire, avec présence de corps d'Auer en fagot (flèche). (B) Examen cytogénétique standard en bandes G d'une cellule de leucémie aiguë promyélocytaire avec présence d'une translocation typique t(15;17). Les flèches montrent les points de cassure chromosomique sur les chromosomes 15 et 17.

Les leucémies aiguës promyélocytaires (LAM 3 de la classification FAB) représentent la forme la plus urgente des leucémies aiguës. Elles sont en effet le plus souvent associées à une coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) pouvant être très sévère, à l'origine de thromboses ou d'hémorragies engageant le pronostic vital. La présence d'une coagulation intravasculaire disséminée dans un contexte de cytopénie doit faire d'emblée évoquer ce diagnostic. De même, devant un tableau de cytopénie, un bilan d'hémostase complet doit être pratiqué systématiquement. L'examen du frottis sanguin devra être fait en urgence, ainsi que celui du myélogramme à la recherche de grands blasts myéloïdes, avec présence dans le cytoplasme de nombreux corps d'Auer classiquement « en fagots » (v. figure). L'examen du caryotype recherchera une translocation t(15;17), et la biologie moléculaire un transcrit de fusion entre les gènes PML et RARα, et confirmeront rétrospectivement le diagnostic cytologique. La coagulation intravasculaire disséminée est liée au contenu intracytoplasmique des blasts. Un traitement symptomatique urgent

(dans l'heure suivant le diagnostic) devra être mis en œuvre, avec transfusion itérative de plaquettes avec un objectif supérieur à 50 G/L, et transfusion répétée de plasma si nécessaire pour maintenir un fibrinogène supérieur à 1 g/L, ainsi qu'une surveillance pluriquotidienne du bilan biologique. Le traitement étiologique de la LAM3 devra être débuté en urgence (dès le diagnostic cytologique porté), avec l'administration en urgence (dans les 6 heures) d'ATRA (acide tout transrétinoïque) *per os*, dérivé de la vitamine A ciblant spécifiquement les LAM3. L'ATRA sera associé à une chimiothérapie non spécifique de LAM ou à de l'arsenic (autre traitement spécifique des LAM 3). Une prise en charge initiale adaptée est essentielle, car la mortalité précoce sans traitement est très importante du fait de la coagulation intravasculaire disséminée. Un traitement initial bien conduit suivi de cures de consolidation permet d'obtenir la guérison dans environ 90 % des cas. •

C. Bally et P. Hirsch déclarent n'avoir aucun lien d'intérêts.